Aus der Universitäts-Augenklinik zu Giessen.

Ein Beitrag zu den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

Hohen medizinischen Fakultät

der

Grossherzoglich Hessischen Ludwigs-Universität Giessen

vorgelegt von

Paul Krieg
approb. Arzt zu Eichberg in Schlesien.

Mit einer Tafel.

Giessen 1896.
Grossh. Hof- und Universitäts-Druckerei Curt von Münchow, Giessen.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Augenmuskelstörungen können angeboren d. h. schon vor der Geburt in ihrer Anlage bestehen oder erst während des Geburtsaktes selbst auf traumatischer Basis entstehen. Was die letzteren anlangt, so können dieselben z. B. durch den Druck eines Zangenlöffels auf die Augengegend, durch Knochenvorsprünge des mütterlichen Beckens oder ähnliche Momente veranlasst werden; auf diese Weise können Lähmungen des Facialis, des abducens und einzelner vom Oculomotorius versorgten Augenmuskeln auftreten. In der folgenden Abhandlung sollen uns speziell diejenigen Bewegungsanomalieen der Augen beschäftigen, deren Anlage bereits vor der Geburt besteht, die schon sogleich nach der Geburt constatirt oder meist einige Zeit nachher, eventuell erst im Anschluss an eine intercurrente Krankheit, von der Umgebung der betreffenden Patienten bemerkt, aber nach Massgabe des ganzen Krankheitsbildes als angeborene Anomalieen aufzufassen sind.

Unsere Literatur über diese Störungen im Gebiet der Augenmuskulatur ist zwar nicht mehr klein zu nennen — es gilt dies besonders von der Ptosis congenita; aber über die complicirteren Formen der Bewegungsanomalieen sind unsere Kenntnisse noch relativ gering. Deshalb ist jeder neue, genau untersuchte Fall der Veröffentlichung werth.

Das Wesen dieser Affektionen ist bis vor Kurzem noch ziemlich dunkel gewesen und die Schwierigkeit einer richtigen

Deutung der Pathogenese dadurch gewachsen, dass nur wenige Sektionen vorliegen und erst vereinzelte anatomische Befunde an den betreffenden Augenmuskeln bei Gelegenheit von operativen Eingriffen, welche zur Besserung des Leidens unternommen wurden, erhoben worden sind. Unser Verständniss der angeborenen Beweglichkeitsstörungen der Augen ist in neuerer Zeit wesentlich gefördert durch eine Arbeit von Marina und ganz besonders durch eine Monographie von Dr. C. Kunn in Wien, die er in dem 19. Heft der Beiträge zur Augenheilkunde von Deutschmann veröffentlicht hat. Dieser Autor hat darin, gestützt auf einige 70 Fälle, die er aus der Literatur gesammelt, beziehungsweise selbst beobachtet hat, zum ersten Mal den Versuch gemacht, diese Gruppe von Augenaffectionen von einem einheitlichen Gesichtspunkt aus zu besprechen und dieselbe auf Grund des ganzen Krankheitsbildes als eine „Gruppe sui generis“ hinzustellen gegenüber der grossen Reihe von Bewegungsstörungen der Augen, welche erst im kindlichen oder späteren Lebensalter auftreten. Da die Literatur in dieser Monographie ausführlich wiedergegeben und am Schluss der Arbeit in einer Tabelle übersichtlich zusammengestellt ist, so unterlasse ich es dieselbe noch einmal in extenso zu referiren; ich beschränke mich hier vielmehr nur noch darauf hervorzuheben, dass Kunn in einer zweiten kürzeren Publikation den Titel von 5 nachträglich erschienenen einschlägigen Arbeiten angiebt und ausserdem über 4 eigene neue Fälle berichtet, welche die in seiner Monographie vertretenen Anschauungen über das Wesen dieser angeborenen Beweglichkeitsstörungen der Augen durchaus bestätigen. Mit Rücksicht auf die Eigenartigkeit der Fälle schlägt Kunn für diese ganze Gruppe von Bewegungsstörungen der Augen die Bezeichnung „congenitale Beweglichkeitsdefekte der Augen“ vor, besonders auch deshalb, weil dieser Name nichts bezüglich des anatomischen Sitzes und der Genese des Leidens präjudicirt.

Mehrere von Kunn nicht erwähnte Fälle finden wir bei Marina in seiner Arbeit „über multiple Augenmuskellähmungen etc.“ Ausserdem berichtet dieser Autor noch über 6 eigene Beobachtungen. Die in der Literatur der jüngsten Zeit veröffentlichten und von beiden Autoren noch nicht berücksichtigten Arbeiten werde ich am Schluss meiner Abhandlung in der Literaturübersicht anführen.

Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen können nur einen oder mehrere Muskeln betreffen; sie können ein- oder beiderseitig und zwar meist an den gleichnamigen Muskeln bestehen. Sie kommen ferner auf die Augen beschränkt vor oder sie sind mit Störungen in der Gesichtsmuskulatur und mit anderen Anomalieen am Körper complicirt. So findet sich eine Coincidenz mit Difformitäten der Ohrmuschel, mit geringer Entwickelung der Nasenflügel, mit Affektionen der Finger und Zehen speziell mit Schwimmhautbildungen, mit Defekten einzelner Körpermuskeln z. B. des Platysma erwähnt. Häufig besteht daneben Epicanthus, mangelhafte Entwickelung oder sogar vollständiger Defekt der Caruncula lacrymalis. Bisweilen kam auch mangelhafte geistige Entwicklung vor. In vielen Fällen war das Leiden erblich oder bei mehreren Familienmitgliedern nachweisbar gewesen; so haben Heuck, Lawford, Rampoldi und Günsberg über das gehäufte Auftreten multipler beiderseitiger angeborener Augenmuskellähmungen in einer Familie bei Vater oder Mutter und mehreren Kindern berichtet. Kunn führt in seiner Arbeit 3 Geschwister mit mehrfachen Augenmuskellähmungen an; Gunn und Vossius beschreiben das Leiden bei je 2 Brüdern. Gazépy bemerkt, dass Geschwister des Vaters seiner beiden Patienten Kinder mit derselben Anomalie hätten. Schiller hat im Württemberg. Correspondenzblatt 1895, Bd. 65 Heft 4 über eine angeborene Augenmuskellähmung berichtet, welche sich durch 3 Generationen vererbt hatte. Dass die angeborene Ptosis durch mehrere Generationen sich vererbt, ist keine Seltenheit.

Legen wir die bisherige Literatur zu Grunde, so können wir mit Marina im klinischen Bilde der angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen 4 grosse Hauptgruppen unterscheiden. Als erste Gruppe sind die Lähmungen einzelner Muskeln und die unvollständige einfache Ophthalmoplegie zu bezeichnen. Hierher gehört zunächst die angeborene Ptosis, welche auf einem oder beiden Augen und in diesem Fall gleichmässig oder in verschieden hohen Graden bestehen kann. Die Lider bedecken dabei im Gegensatz zu der Ptosis infolge Oculomotoriuslähmung den Bulbus nicht vollständig, so dass die Gebrauchsfähigkeit der Augen dadurch nicht gestört wird. Zuweilen kann man, worauf Helfreich zuerst unsere Aufmerksamkeit gelenkt hat, beim Oeffnen des Mundes und bei Kieferbewegungen anderer Art (v. Reuss) eine Erweiterung der Lidspalte eintreten sehen. Helfreich erklärt diese Erscheinung durch eine Verbindung zwischen den Kernen des Oculomotorius, Trigeminus und Facialis; man könnte dieselbe aber auch nach Vossius auf eine Stufe stellen mit jenen physiologischen Mitbewegungen, welche wir so oft an Kranken ausführen sehen, die man auffordert ihre Augen zu öffnen, wobei dieser Aufforderung erst in ergiebiger Weise durch gleichzeitiges Aufsperren des Mundes nachgekommen wird. Eine gar nicht seltene Complikation der angeborenen Ptosis besteht in einer Behinderung der Beweglichkeit der Augen nach aufwärts, während die Bewegungen derselben nach allen anderen Richtungen normal sind.

Nächst der Ptosis kommt am häufigsten eine Affektion des Rectus externus vor. Dieselbe kann ein- oder beiderseitig vorhanden sein; sie verursacht ein oder beiderseitigen Strabismus convergens. In der Klinik von Hirschberg wurde in einem Zeitraum von 20 Jahren 31 mal eine congenitale Abducenslähmung beobachtet; in 3 Fällen war die Affektion durch den Druck der Zange bei der Geburt veranlasst. In einer Reihe von Fällen können wir Störungen

der associirten Seitenbewegungen beider Augen nach rechts oder links constatiren, während der R. externus, für sich geprüft, normal funktionirt; andererseits kommt es, wie in einer Beobachtung von Marina, vor, dass der R. internus isolirt normal funktionirt, dass aber die binoculare Convergenz gestört ist.

Eine isolirte angeborene Trochlearislähmung hat weder Kunn noch Marina in der Literaturübersicht aufgeführt; dagegen erwähnt Marina eine beiderseitige isolirte Oculomotoriuslähmung. Für diese Angabe führt er als Beleg eine Beobachtung von Rampoldi bei einem $4^1/_2$jährigen Kinde an und einen Fall von Uhthoff „congenitale bds. Lähmung des Oculomotorius mit Ausnahme des Sphincters und des Akkommodationsmuskels".

Die zweite Hauptgruppe umfasst die angeborene einfache Ophthalmoplegia externa, bei der sämmtliche äusseren Augenmuskeln mit Einschluss des Lidhebers betroffen sind, der Trochlearis aber bisweilen nur in geringem Grade befallen ist. Die Affektion ist immer beiderseitig; sie kann aber auf beiden Augen in verschieden hohem Grade bestehen. Pupille und Akkommodation sind immer intakt. Im Allgemeinen klagen die Kranken nie über bewusste Diplopie, doch gelingt es uns bisweilen mit geeigneten Hilfsmitteln z. B. durch Vorhalten eines rothen Glases allein vor ein Auge oder durch ein aufwärts brechendes Prisma gleichzeitig mit dem rothen Glase die Doppelbilder zum Bewusstsein zu bringen. Die Sehschärfe kann normal oder herabgesetzt sein, ohne dass es immer möglichst ist eine Veranlassung für die Amblyopie ausfindig zu machen. In einzelnen Fällen besteht Astigmatismus, der die Sehschwäche erklärt. Die Sehlinien können geradeaus gerichtet oder gesenkt sein; die Neigung kann auf beiden Augen verschieden gross sein.

Zu der dritten Gruppe rechnet Marina die angeborenen complicirten Augenmuskellähmungen

und unvollständigen complicirten Ophthalmoplegien. Die in diese Gruppe zu beziehenden Fälle sind beständig complicirt mit Affektionen von Gesichtsmuskeln, welche vom Facialis versorgt werden. Hierher gehören jene Fälle, in welchen eine beiderseitige Abducens- und Facialisaffektion besteht; Schapringer hat für dieselben die besondere Bezeichnung „angeborene beiderseitige Pleuroplegie" vorgeschlagen und als Ursache eine Entwickelungshemmung des Gehirns angenommen, welche die Kerne des fünften, sechsten, siebenten und zwölften Hirnnerven betrifft.

Die vierte Gruppe umfasst die complicirte angeborene Ophthalmoplegia externa totalis und ist die seltenste Form. Die Complikation besteht in Starrheit der Gesichtsmuskulatur; dabei können unwillkürliche, unbeabsichtigte Zuckungen in einzelnen, sonst starren Gesichtsmuskeln auftreten. Marina führt ausser einer eigenen, sehr sorgfältig untersuchten Beobachtung als einzige ihm bekannte Publikation aus der Literatur eine Mittheilung Reckens an, welche einen 7jährigen Knaben betraf, welcher seit Geburt mit schlaffer Gesichtsmuskulatur, Ptosis und Unbeweglichkeit der Augen behaftet war. Recken hat aber noch über einen andern ganz analogen, offenbar auch hierher gehörigen Fall berichtet — wenigstens zählt denselben Kunn und, wie mir scheint, mit Recht hierher; es handelte sich um ein 14jähriges Mädchen, welches angeblich bis zum 4. Lebensalter gesund war und dann erst unter den Zeichen eines Katarrhs Ptosis, fast vollkommene Unbeweglichkeit beider Augen bei normaler Pupille und Akkommodation, sowie Schlaffheit und Ausdruckslosigkeit des Gesichts infolge beiderseitiger Parese des Facialis, besonders der untern Aeste bekam. Es ist nicht unmöglich, dass diese Symptome erst mit der intercurrenten Erkrankung des kleinen Kindes deutlicher hervorgetreten sind; wie oft hört man in der Anamnese derartige Angaben, die auf einer mangelhaften Beobachtung oder darauf beruhen, dass man es im Publikum liebt

eine Erkrankung immer auf eine bestimmte Veranlassung zurückzubeziehen, ohne dass ein faktischer Zusammenhang zu bestehen braucht. Sehr berechtigt und beherzigenswerth sind die Auseinandersetzungen Kunns über diesen Punkt im Anschluss an einen Fall von Armaignac, bei dem eine offenbar congenitale Lähmung der Heber des linken Auges nach Angabe der Mutter erst im Anschluss an ein im 5. Lebensjahr überstandenes typhoides Fieber aufgetreten sein sollte. — In dem betreffenden zweiten Fall von Recken nimmt Kunn ebensowie in dem zuerst erwähnten eine congenitale Bildungsanomalie als Ursache an; er fasst ihn nicht „als Folge einer fötalen oder juvenilen Poliencephalitis“ auf und beruft sich dabei auf die von Recken selbst in der Epikrise geäusserten Schwierigkeiten, welche mit Kunns Auffassung des Krankheitsbildes als einer congenitalen centralen Aplasie fortfallen. Recken sagt nämlich wörtlich „bekanntlich findet sich der Facialiskern dicht über dem des Abducens, und man sucht den Grund für die Nichtbetheiligung des Facialis in der Verschiedenheit des Ernährungsgebietes des sechsten und siebenten Hirnnerven, wie dies nach den Untersuchungen Heubners für die exteriore und interiore Kernregion des Oculomotorius feststeht. Warum aber die chronische Erkrankung am Facialiskern oder in letzterem Halt macht, warum sich an die chronische Poliencephalitis superior fast nie eine inferior anschliesst, dafür hat man bis jetzt noch keinen stichhaltigen Grund anzuführen vermocht“.

Dass die Erklärung der Genese der angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen bisher noch äusserst schwierig gewesen ist, habe ich bereits im Eingang meiner Arbeit hervorgehoben. Man könnte nach Massgabe einzelner anatomischer Befunde, wie dies z. B. von Heuck und auch noch von Herrn Professor Vossius bei seinen beiden Fällen von angeborener, fast vollständiger Unbeweglichkeit beider Augen und der oberen Augenlider geschehen ist, an eine

myopathische Ursache d. h. an eine angeborene Muskelanomalie denken. Kunn hat, wie es scheint, auf Grund des von Heuck gelieferten werthvollen Beitrages, sämmtliche Daten aus der Literatur, welche für diese Deutung von Belang sein könnten, in dem kritisch-theoretischen Theil seiner Arbeit zusammengestellt. Es handelt sich theils um Anomalien der Muskulatur und ihrer Insertion; die betreffenden Erfahrungen wurden theils bei Sektionen, theils bei der Operation von schielenden, mit angeborenen Beweglichkeitsstörungen der Augen behafteten Personen gesammelt. Man hat bei Anophthalmie und Anophthalmus cyklopicus völliges Fehlen aller Augenmuskeln und der zugehörigen Nerven beobachtet. Mackenzie, Klinkosch und Schön erwähnen den gänzlichen Mangel sämmtlicher Augenmuskeln bei vorhandenem Augapfel, was Stellwag indessen bezweifelt. Colomb fand bei einem monströsen Mädchen das Fehlen der beiden Obliqui, Wrisberg bei der Sektion eines Mannes, welcher bei Lebzeiten mit hochgradiger Ablenkung beider Augen nach rechts und Behinderung der Beweglichkeit nach links behaftet war, Defekt des Rectus internus rechts und des Rectus externus links, ausserdem Verwachsungen der Muskeln unter einander. Seiler constatirte bei Mikrophthalmie Mangel der oberen und unteren geraden Augenmuskeln am rechten und des obliquus inferior am linken Auge. Bei Hydrophthalmus mit Microphthalmus wurde andererseits ein umfangreicher Mangel verschiedener Gehirnnerven und ihrer Aeste, speziell auch derjenigen Nerven gefunden, welche die Augenmuskeln versorgen, so von Seiler und Cerutti.

Was die mehr der Neuzeit angehörenden Befunde von Augenmuskelanomalien bei Schieloperationen und Sektionen anlangt, so seien der Vollständigkeit wegen folgende Beobachtungen kurz erwähnt. In einem Fall von Baumgarten, dem ersten der Kunn'schen Tabelle, war bei normaler Insertion des Rectus internus eine eigenartige, bindegewebige

Beschaffenheit des Muskels vorgefunden. Dieffenbach beschrieb zuerst die Bifurkation des Rectus internus bei einem Patienten, welchem er wegen angeborenen Strabismus convergens die Tenotomie des Muskels machte. Doppelte Insertion einzelner Augenmuskeln ist auch von Herrn Professor Vossius bei Schieloperationen, speziell am Rectus internus, gesehen. Ferner erwähnt Dieffenbach abnorme Anheftung der Augenmuskeln an den Bulbus, am häufigsten beim Rectus internus, sehr weit nach hinten, wodurch immer ein hoher Grad des Schielens erzeugt und abnorme Kürze gegenüber einer Dehnung des Rectus externus veranlasst werde; Dieffenbach fasste dieselbe bereits als Fehler der ersten Bildung auf. Bei einem Patienten von Heuck aus der Heidelberger Klinik fand Becker für den Rectus superior, externus und inferior eine auffallend grosse Distanz der Sehneninsertion von der Cornea, für den Obliquus superior dagegen einen enorm geringen Abstand. Eine andere Anomalie bestand darin, dass die Insertion der Sehne des Obliquus superior sich nicht nach hinten und aussen vom Rectus superior befand, sondern nach innen und etwas nach vorn von derselben gelegen war. Ausserdem wurde bei der Sektion eine auffallende Kürze der vier geraden Augenmuskeln, besonders am rechten Auge, constatirt, welches bei Lebzeiten eher etwas tiefer in der Orbita lag als das linke, das ungewöhnlich weit aus der Orbita hervorragte. Schliesslich fand sich in diesem Fall ein äusserst zarter, nur 2 mm breiter Levator palpebrae auf der rechten Seite, während am linken Auge nichts davon entdeckt werden konnte. In einem Fall von Steinheim fehlte der Rectus superior, worauf dieser Autor auch auf das Fehlen des Levator palpebrae schloss. Uhthoff konnte in einem dem Heuck'schen sehr ähnlichen Fall aus der Schöler'schen Klinik bei der Vorlagerung des Rectus medialis und Rücklagerung des Rectus lateralis an Stelle des Internus nur einen bindegewebsähnlichen, normal inserirten Strang erkennen. Lawford fand bei der Sektion

eines Mannes, welcher sein Leben lang an Ablenkung beider Augen nach rechts gelitten hatte, dass der Rectus externus am linken Auge sehr schlecht entwickelt war, während der Rectus internus des rechten Auges fehlte.

Kunn hält die eben geschilderten anatomischen Veränderungen im Bewegungsapparat der Augen allein nicht für geeignet, das ganze Krankheitsbild der angeborenen Bewegungsstörungen der Augen zu erklären; er ist der Ansicht, dass dieselben noch einer anderen Deutung bedürfen, dass sie selbst nicht die Ursache der ganzen Anomalie seien. Er tritt ferner der Deutung von Möbius entgegen, dass es sich um einen infantilen Kern- oder Muskelschwund handele; nach seinem Dafürhalten müsse man die angeborenen, von den bei jugendlichen Individuen nach der Geburt sich ausbildenden Bewegungsstörungen scharf auseinanderhalten. Beiden Arten der Bewegungsstörungen der Augen sei gemeinsam das Freibleiben der Accommodation und des Pupillenspiels; es gebe aber auch verschiedene Unterscheidungsmerkmale. Während sich in einer ziemlich beträchtlichen Zahl von angeborenen Lähmungen Störung der associirten Seitenbewegungen fände, ohne dass die Convergenz der Augen gelitten hätte, beobachte man diese merkwürdige Erscheinung bei den später erworbenen Formen niemals. Bei den congenitalen Formen seien die Augen von vornherein in der Orbita in einer bestimmten Stellung ohne Sekundärkontraktur orientirt — sie könnten parallel gerichtet sein wie normale Augen oder eine beliebige andere, keineswegs immer durchaus congruente Stellung einnehmen; ganz anders aber lägen die Verhältnisse bei den erst nach der Geburt auftretenden Augenmuskellähmungen, welche immer von Sekundärkontraktur der Antagonisten gefolgt seien. Die erworbenen, durch infantilen Kernschwund veranlassten Ophthalmoplegien seien immer doppelseitig, während eine ganze Reihe von Fällen mit angeborener einseitiger Bewegungsstörung beobachtet sei, welche Möbius allerdings nicht hierher zählen wolle. Ein weiteres Unter-

scheidungsmerkmal beider Formen sei, dass bei den Fällen von infantilem Kernschwund anderweite Bildungsanomalien z. B. im Gebiet der vom facialis versorgten Muskulatur vorkommen könnten, während sie bei den congenitalen Fällen fast ausschliesslich vorkämen, „so dass man, falls einmal eine ähnliche Beobachtung bei einem später erworbenen Schwunde gemacht würde, wohl mit Recht an eine zufällige Complikation denken könnte“. Die Anamnese und die Zeit der ersten für die Umgebung auffälligen Störungen seien nicht immer massgebend und für die Entscheidung der Frage, ob angeboren oder erworben, ausschlaggebend. Auffälligkeit des Uebels, Intelligenz und Sorgfalt der Eltern in der Beobachtung ihrer Kinder spielten eine grosse Rolle. Bei der im späteren Leben auftretenden Ophthalmoplegia exterior kämen noch die Doppelbilder zur Entscheidung hinzu, sowie die durch die Lähmung bedingte zunehmende Entstellung der Personen. Während bei den acquirirten Lähmungen der Augenmuskeln ausnahmslos doppelt gesehen werde, obgleich, wenn die Entwickelung derselben langsam erfolge, die Patienten oft gar nicht dadurch inkommodirt würden, fehle die Diplopie bei den congenitalen Bewegungsstörungen deshalb, weil sie bereits vorbereitet sind, ehe der binoculare Sehakt „zu einer ständigen Funktion des Organismus geworden sei, ehe er festen Boden gefasst habe“. Bei den ersteren würden die Muskeln atrophisch, bei den letzteren könnten sie aber ganz intakt sein und bleiben. Schliesslich sei noch das Moment der Vererbung zu berücksichtigen. Die Fälle, in welchen die Affektion in mehreren Generationen beobachtet wurden, oder bei mehreren Mitgliedern einer Familiengeneration vorkam, beträfen ausnahmslos die congenitalen Formen. Kunn endigt seine Betrachtungen folgendermassen: „Wenn wir aus all' dem Gesagten die nothwendig sich ergebenden Schlüsse ziehen, so müssen wir sagen, dass wir die angeborenen exterioren Augenmuskellähmungen und jene, die nach der Geburt entstehen, die sich durch ihr un-

merkliches Einsetzen, ihre langsame Progression und schliesslich scheinbar stationären Charakter kennzeichnen, und bei welchen anderweitige als ätiologische Momente verwerthbare Krankheitserscheinungen fehlen, weder als klinische noch als pathologische Einheit betrachten können. Wir haben vielmehr die beiden Gruppen vollständig von einander zu sondern". Dem zur Sektion gekommenen Fall von Siemerling spricht Kunn ebenfalls jede Bedeutung für die Entscheidung der vorliegenden Frage ab, da zu der congenitalen Ptosis progressive Paralyse sich hinzugesellte und die bei der Sektion gefundenen Veränderungen in der Kernregion der Augenmuskelnerven durch das der Paralyse zu Grunde liegende Leiden veranlasst sein konnten.

Alle angeführten Momente führten Kunn dazu, die congenitalen Beweglichkeitsdefekte der Augen als eine Gruppe sui generis aufzufassen und auf eine angeborene centrale Aplasie zurückzuführen; nicht zum mindesten stützt er sich dabei auf die auch sonst noch bei unseren Kranken zur Beobachtung kommenden angeborenen Missbildungen — die Schwimmhautbildungen, das Fehlen der Caruncula lacrymalis, auffallend grosse, abstehende Ohrmuscheln und geringe Entwickelung der Nasenflügel, ferner auf die schlechte Entwickelung der vom facialis versorgten Muskulatur, sowie auf die zur Beobachtung gekommene Mitbewegung der Lider beim Oeffnen des Mundes und auf die in einzelnen Fällen vorhandene mangelhafte geistige Entwickelung.

Er beruft sich ferner auf die in mehreren Fällen nachweisbare Herabsetzung der Sehschärfe, ohne dass dafür eine innere Erkrankung der Augen als Grund zu ermitteln war; dieselbe müsse daher ebenso wie der einige Male beobachtete Astigmatismus als eine congenitale Anomalie angesehen werden.

Schliesslich bezieht sich Kunn auf die jüngsten Untersuchungen von Fr. Dr. von Leonowa, welche bei einem 8 Monate alten Fötus mit Anencephalie und Amyelie die

Augenmuskeln ebenso normal fand wie die übrige quergestreifte Muskulatur des Körpers und eine analoge Beobachtung auch bei einem 34 cm langen Fötus gemacht hat. Hiernach schliessen sich Aplasie des Centralnervensystems und normale Entwickelung der Körper- und Augenmuskulatur keineswegs aus.

So beachtenswerth und schwerwiegend auch die von Kunn für seine Hypothese ins Feld geführten Gründe sind, so kann man andererseits doch nicht die Möglichkeit von der Hand weisen, dass die congenitalen Beweglichkeitsdefekte der Augen auch auf angeborener Aplasie der Muskulatur beruhen können, wofür ja einige pathologisch-anatomische Belege vorliegen, oder dass sie auch durch eine fötale Erkrankung der Kernregion der Augenmuskelnerven veranlasst werden können. Erst genaue Sektionen und mikroskopische Untersuchungen einschlägiger uncomplicirter Fälle können hier in dieser Frage in Zukunft vollständige Klarheit bringen. Jedenfalls kann ich mich dem generalisirenden Standpunkt Kunns, soviel Wahrscheinlichkeit er auch für sich hat, zunächst noch nicht unbedingt anschliessen.

Einen vermittelnden Standpunkt nimmt auch Marina ein; ohne dass er Kunns Arbeit kannte, stellte er, kurz recapitulirend, folgende Punkte zusammen:

„Für eine Gruppe der angeborenen Augenmuskellähmungen ist die Aplasie des Neurons und Muskels wahrscheinlich.

Für eine zweite Gruppe kann man eine Deficienz, eine Missbildung der Muskeln und eine fehlerhafte Anhäftungsweise annehmen.

Einige Abducens- und Facialislähmungen sind dem Forceps zu verdanken.

Einige Ophthalmoplegien können endlich von einer kurz nach der Geburt eingetretenen Encephalitis entstanden sein".

Nun sei es mir gestattet, einen von mir als Praktikant in der Giessener Universitätsaugenklinik beobachteten Fall nach der klinischen Krankengeschichte zu schildern.

Klinische Diagnose:

Beiderseits Abducens- und Trochlearislähmung mit Strabismus convergens, Parese des Rectus internus, Rectus superior, Obliquus inferior und Rectus inferior, Lähmung der Akkommodation links, Lähmung des Facialis links, Hohlfuss rechts, Mikrodaktylie an der rechten Hand. Bds. geringer Grad von Epicanthus, Fehlen der Caruncula lacrymalis. Schwimmhautbildung an den Fingern.

Minna M., Bauerntochter aus Stockheim, Kreis Büdingen, ist die zwölfjährige Tochter gesunder, nicht blutsverwandter Eltern, die noch leben. Zwei Schwestern und ein Bruder sind gleichfalls gesund und haben wie die Eltern keine Augenanomalien. Auch in der ganzen übrigen Familie sind keine Augenstörungen beobachtet. Der Augenzustand der Patientin, sowie die Affektionen ihrer rechten Hand und ihres rechten Fusses datirten von der Geburt her, welche normal und ohne Kunsthilfe verlaufen ist. Bei der Aufnahme in die Klinik ergab sich folgender Befund:

An dem sonst völlig regulär entwickelten und ihrem Alter entsprechend grossen Mädchen, welches normale Geistesfähigkeit zeigt, fällt eine linksseitige Facialislähmung in allen Gesichtszweigen auf [1]). Während der Schädel nahezu normal gebildet ist, nur eine geringe Andeutung von Turmschädel zeigt und gut behaart ist, die Stirn hoch, an den Ohrmuscheln und am Gehör beiderseits keine Abnormität auffindbar ist, sieht die Stirn links auffallend glatt und faltenlos aus und kann aktiv nicht gerunzelt werden. Bei der Betastung fühlt sich die rechte Seite etwas derber als die linke an, doch gelingt auch auf der rechten Seite zunächst das Runzeln der Stirnhaut nicht. Die ganze linke gelähmte Gesichtshälfte ist schlaff, ausdruckslos und weist nicht die typische Faltenbildung auf wie rechts. Das linke Auge ist abnorm weit geöffnet durch Ectropium des unteren

[1]) Vgl. Abbildung.

Lides. Während die Wirkung des Musculus orbicularis beiderseits einen beträchtlichen Unterschied aufweist, ist die Levatorwirkung auf beiden Seiten gleich. Der Lidschluss ist links nicht völlig möglich; wenngleich sich das obere Lid gut zum Lidschluss senkt, hebt sich das untere nicht dementsprechend, sodass die Lidspalte noch 1 cm weit offen steht. Beim Lidschluss verschwindet die Hornhaut vollständig unter dem oberen Lid. Bei diesem Vorgang legt sich die Haut des oberen Lides in Falten, während die des unteren vollständig schlaff bleibt und auch selbst bei kräftiger Aktion die angrenzende Gesichtsmuskulatur nicht wie auf der rechten Seite in Wirksamkeit tritt. Die Nasenspitze ist nach rechts hinübergezogen, die linke Nasenhälfte erscheint abgeplattet. Die Nasolabialfalte ist etwas verstrichen; der linke Nasenflügel hängt ein wenig herab, wodurch auch die beiden Nasenlöcher eine asymmetrische Configuration erhalten. Der rechte Mundwinkel ist nach rechts gezogen, der linke etwas herabgesunken, sodass der Mund ganz schief und schräg gestellt erscheint. Die geringe Aktionsfähigkeit der linken Gesichtshälfte tritt besonders bei den mimischen Bewegungen des Gesichts hervor: beim Naserümpfen, beim Lachen, Sprechen, Pfeifen, wobei die linke Wangenparthie wie ein schlaffes Segel vorgeblasen wird. Die Zunge wird gut und gerade herausgestreckt. Zäpfchen und Gaumensegel stehen normal. Schluck- und Kaubewegungen erfolgen ohne jede Störung. Die Sprache ist fehlerfrei. Ebenso sind Störungen des Geschmacks, der Tastempfindung auf der Zunge, der Speichelsekretion nicht vorhanden.

Die Muskulatur des rechten Ober- und Unterarmes erscheint ebenso wie die des linken gut entwickelt; dagegen fällt an den Fingern der rechten Hand eine sich folgendermassen charakterisirende Missbildung auf: Die Daumen, wie die Mittelhandknochen und die ersten Phalangen sind völlig normal entwickelt und ebenso lang und dick wie links;

dagegen bemerkt man an den zweiten und dritten Phalangen der rechten Hand eine abnorme Kleinheit, auch haben dieselben eine geringere Dicke. Die Nagelglieder verjüngen sich nach vorn konisch. Die Längenmasse der zweiten und dritten Phalange sind:

links		rechts
3,8 cm	am 5. Finger	3,2 cm
4,8 cm	„ 4. Finger	3,7 cm
5,1 cm	„ 3. Finger	3,1 cm
4,1 cm	„ Zeigefinger	2,7 cm.

Die Dicke der zweiten Phalangen, in der Mitte gemessen, beträgt:

links		rechts
1,0 cm	am 5. Finger	1,0 cm
1,0 cm	„ 4. Finger	0,9 cm
1,15 cm	„ 3. Finger	0,9 cm
1,1 cm	„ Zeigefinger	0,8 cm
1,2 cm	„ Daumen	1,2 cm.

Wir sehen also, dass nur die Daumen an beiden Händen gleich gross sind. Zwischen den vier Fingern der rechten Hand finden sich leichte Andeutungen von Schwimmhautbildung. Die Nägel reichen fast bis zu den Phalangen hinunter und umgreifen seitlich mehr als die Hälfte der Fingerkuppen. Die Gelenke zwischen zweiter und dritter Phalange an den vier Fingern sind etwas verdickt, ankylotisch, derart, dass eine Andeutung von Krallenstellung der Nagelglieder dadurch bedingt wird. Bis zu den Nagelgliedern sind sämmtliche Fingerglieder normal beweglich. Die Haut der rechten Hand und Finger scheint etwas bläulich verfärbt, auffallend glatt, etwas glänzend und fühlt sich etwas kühler an als links. Die Sensibilität ist in keiner Weise alterirt, ebensowenig wie am übrigen gesammten Körper.

Das rechte Bein weist ebenfalls eine auffallende Missbildung auf. Der Oberschenkel zeigt normale Länge und gute Muskulatur. Am Unterschenkel besteht ein mässiger

Grad von Atrophie der Muskulatur, welche an der Wade besonders hervortritt, sodass der Unterschenkel nahezu cylindrisch gestaltet erscheint. Der Fuss selbst steht in starker Hohlfussstellung, welche sich in Folge abnormer Form der Fusswurzelknochen nicht ausgleichen lässt und an den artificiellen pes excavatus der Chinesinnen erinnert. Der Mittelfuss ist kahnförmig, nach oben konvex gekrümmt, sodass unter der Fusssohle ein Hohlraum entsteht, in den man fast die ganze Faust legen kann. Form und Grösse der Zehen entsprechen der des linken Fusses. Es ist keine Spur von Schwimmhautbildung vorhanden. Die Beweglichkeit der Zehen ist normal. Beim Gehen tritt Patientin mit dem Hacken und dem vorderen Theile der Fusssohle auf, ohne dass die Hohlfussbildung etwas verändert wird. Der ganze Fuss ist etwas einwärts gestellt. Die Haut des Fussrückens und der Zehen, sowie des Unterschenkels ist glatt und faltenlos, leicht glänzend und ein wenig gebläut.

Die Prüfung der elektrischen Erregbarkeit der Gesichtsmuskulatur, welche Herr Professor Sommer auszuführen die Güte hatte, ergab völlig normale Verhältnisse. Die Muskelzuckungen erfolgten auf verhältnissmässig schwache Reize; sie waren blitzartig und beiderseits gleich stark. Auch die faradische und galvanische Erregbarkeit der Arm- und Beinmuskulatur der rechten Seite wies keine Anomalie auf. Die inneren Körperorgane funktionirten durchaus normal.

Augenbefund :

Die Stellung der oberen Lider ist normal; beiderseits findet sich ein geringer Grad von Epicanthus, der sehr deutlich hervortritt, wenn man die Haut in der Gegend der Glabella etwas anhebt. Die Carunculae lacrymales sind am innern Augenhöhlenwinkel nur angedeutet und liegen als kleine, kaum stecknadelkopfgrosse, flache Knötchen von gelblicher Farbe an der Innenfläche jener Hautfalte, welche den inneren Augenwinkel überdeckt. Die Thränenpunkte sind

normal gebildet. Das untere, linke Lid bedingt durch sein schon oben erwähntes paralytisches Ectropium leichte Epiphora. Gleichzeitig ist wegen des bestehenden Lagophthalmus eine leichte Conjunctivitis vorhanden. Die Mitbewegung der oberen Lider beim Blick aufwärts erfolgt ebenso ausgiebig links, wie rechts. Beim Blick nach unten senken sich beide oberen Lider; das untere linke ektropionirte Lid zeigt keine Mitbewegung. Das auffallendste aber an den Augen ist ein hochgradiger Strabismus convergens beiderseits, und zwar links stärker als rechts, derart, dass der linke Hornhautrand nicht ganz einen halben Centimeter vom innern Augenwinkel absteht. Beobachtet man die Kranke lange Zeit, so sieht man, dass das linke Auge ausser nach innen auch nach oben abweicht. Die Beweglichkeit beider Augen nach aussen ist aufgehoben, nicht ganz dagegen die Beweglichkeit nach innen, und zwar ist die Einwärtsbewegung auf dem rechten Auge besser ausführbar als auf dem linken. Eine geringe Beweglichkeit besteht ferner nach oben und oben innen, sie fehlt aber ganz nach oben aussen. Wenn auch nicht normal, so ist doch am ausgiebigsten die Bewegung nach unten und etwas nach unten innen; nach unten aussen fehlt sie völlig. Bei der Prüfung der associirten Seitenbewegungen beider Augen nach links und rechts tritt die auffallende Erscheinung ein, dass der Strabismus convergens sich steigert, wobei ausserdem das linke Auge nach oben und innen rotirt. Die binoculare Convergenzbewegung ist vorhanden, doch stellt sich das rechte Auge besser als das linke ein. Der Bau beider Augen ist normal, die Sehschärfe = $^6/_{12}$ ohne Gläserverbesserung. Astigmatismus ist nicht nachweisbar. Der Augenhintergrund zeigt nichts Abnormes; die Pupillen sind gleich weit und reagiren prompt. Die Nahpunktdistanz ist rechts ihrem Alter entsprechend, links dagegen ist völlige Akkommodationslähmung vorhanden. Patientin liest mit +10 D Jäger II in 10 cm Abstand. Spontan besteht keine Diplopie, da die Kranke nur das rechte Auge zum Sehen und

Lesen benutzt. Ausserdem schaltet sie das linke Auge durch die Drehung nach oben innen vom Sehakt aus. Durch starke mit der Basis nach aufwärts gerichtete Prismen kann eine gleichnamige Diplopie erzeugt werden.

Patientin blieb vom 5. bis 30. Mai in klinischer Beobachtung und wurde angehalten, fleissig ihre Gesichtsmuskulatur für mimische Bewegungen zu üben, und in der That schienen die Bewegungen in geringem Grade ausgiebiger zu werden, eine Besserung, die sich namentlich auch in der Fähigkeit, die rechte Stirn zu runzeln, zu erkennen gab. Ferner gelang allmählich die Contraktion des Orbicularis links so gut, dass der Lagophthalmus fast vollständig ausgeglichen wurde. Hinsichtlich der Augenbewegungen wurde keine wesentliche Besserung erreicht. Die orthopädischen Uebungsversuche nach Michel mussten nach einmaliger Probe unterlassen werden, weil danach eine sehr heftige traumatische Conjunctivitis bulbi eintrat. Bei der Entlassung der Patientin schien die Convergenz etwas geringer zu sein, indem das rechte Auge sich mehr in die Mitte der Lidspalte gestellt hatte; dafür war aber am linken Auge der Strabismus stärker und die Abweichung nach innen oben viel hochgradiger geworden. Von einem operativen Eingriffe musste mit Rücksicht auf die entzündliche Reaktion des Auges nach den Bewegungsversuchen nach Michel und auf Wunsch der Eltern Abstand genommen werden. Ausserdem lag die Gefahr nahe, dass die Patientin, die sich an die gegenseitige Stellung ihrer Augen gewöhnt und keine Doppelbilder hatte, nach einer Operation von lästiger Diplopie gequält werden könnte.

Hinsichtlich der Genese des Augenzustandes in unserm Falle sind zwei Möglichkeiten zu erwägen: entweder ein vitium primae formationis des nervösen Apparates oder eine mangelhafte Anlage resp. ein Defekt der Muskulatur. Die normale Erregbarkeit der Gesichtsmuskulatur und die Fähigkeit der Patientin, durch Uebung die mimischen Bewegungen

auf der linken Gesichtsseite hervorzubringen, lassen darauf schliessen, dass die Gesichtsmuskulatur auch auf der linken Seite ausgebildet, aber nur mangelhaft innervirt worden ist. Hiernach ist auch der Rückschluss berechtigt, dass die Augenmuskulatur vorhanden ist, aber unter anormaler Innervation steht. Da die von dem Oculomotorius versorgten Muskeln beider Augen nicht völlig und auch nicht sämmtlich gelähmt sind, so muss man nach Analogie mit den erworbenen Ophthalmoplegien eine Affektion der Kernregion annehmen. Dieselbe könnte in einer mangelhaften Entwickelung der einzelnen Kernabschnitte des Oculomotorius bestehen. Ob nun eine Aplasie oder eine durch einen während des fötalen Lebens aufgetretenen Erkrankungsprocess bedingte Degeneration der Kerne vorliegt, vermag man natürlich mit Sicherheit nicht zu entscheiden. Nimmt man eine Störung in der Kernregion für den Ocutomotorius an, so ist die Vermuthung, dass auch eine Anomalie der Abducens- und Trochleariskerne und nicht ein Fehlen der Nervenstämme selbst vorliegt, sehr nahe liegend. Die Annahme einer Hemmungsbildung in der Kernregion der genannten Hirnnerven, einer Aplasie im Sinne von Kunn und von Marina, die natürlich auch für den linken Facialiskern angenommen werden müsste, dürfte um so mehr gerechtfertigt sein, da auch noch andere Missbildungen am Körper bestehen — der geringe Grad von Epicanthus, das fast völlige Fehlen der Carunculae lacrymales, die Schwimmhautbildung an der rechten Hand, die abnorme Kleinheit der Finger, sowie die Hohlfussstellung, für welche offenbar eine Missbildung der Fusswurzelknochen als Veranlassung vorliegt. —

Das Fehlen der Ptosis und die Akkommodationsstörung des linken Auges geben meinem Fall eine Sonderstellung unter den ähnlichen Beobachtungen anderer Autoren und der 4 Gruppen von Marina. Die Anamnese und die Combination mit der Störung im Gebiet des Facialis, sowie mit den anderweitigen angeborenen Missbildungen lassen die

Affektion unbedingt in die Kategorie der angeborenen Beweglichkeitsdefekte der Augen Kunns einreihen.

Vorstehenden Fall hatte ich in der Giessener Universitätsaugenklinik als Praktikant im Sommer-Semester 1895 zu untersuchen und zu beobachten Gelegenheit.

Herrn Professor Dr. Vossius, der mir in ergiebigster Weise die Bearbeitung desselben gestattet und mich hierbei hilfreich und wohlwollend unterstützt hat, spreche ich meinen verbindlichsten Dank aus.

Literatur.

1) Dr. C. Kunn. Die angeborenen Beweglichkeitsdefekte an den Augen. Beiträge zur Augenheilkunde von Prof. Dr. R. Deutschmann. Hft. XIX. 1895.

2) idem. Kasuistische Beiträge zur Lehre von den angeborenen Beweglichkeitsdefekten der Augen. Beiträge zur Augenheilkunde von Deutschmann. Hft. XXI, S. 21—31. 1895.

3) Alessandro Marina. Ueber multiple Augenmuskellähmungen und ihre Beziehungen zu den sie bedingenden vorzugsweise nervösen Krankheiten. Leipzig und Wien, Franz Deuticke 1896.

4) Bernhardt. Mittheilung eines Falles von Mitbewegung eines ptotischen Lides bei Bewegung des Unterkiefers. Centralblatt für praktische Augenheilkunde. Januarheft 1896. In diesem Beitrag wie in einer früheren Arbeit aus dem Jahr 1894 sind alle Fälle früherer Autoren angeführt.

5) Golowin. Ein Fall von congenitaler Ptosis und Epicanthus beider Augen. citirt: Klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde von Zehender. Jahrgang 1895. Bibliographie S. 31 Nr. 320.

6) Guende. Ophthalmoplégie extrinsèque congénitale. Annales d' Oculistique. Bd. CXIII, pg. 356.

7) idem. Trois cas d' ophthalmoplégie extrinsèque congénitale, Recueil d' Ophthalmol. Nr. 6 pag. 34. 1895.

8) Müller-Kannberg. Eigenthümliche Mitbewegung eines ptotischen Augenlids bei Unterkieferbewegungen. Citirt in Zehender's klin. Monatsbl. f. Augenheilkunde 1894. Bibliographie Nr. 958.

Die Literatur der älteren und neueren Zeit bis zum Jahre 1895 findet sich in den citirten Abhandlungen von Kunn und von Marina.